● مجلهٔ دانشگاه علوم پزشکی بابل، سال سوم، شمارهٔ ۳ (پی‌درپی۱۱)، صفحه ٤٣ الی ٤٦ ، تابستان ۱۳۸۰

بررسی عملکرد سیستولیک قلب در بیماران تالاسمی ماژور در مرکز تالاسمی بیمارستان بوعلی سینا ساری (سال ۱۳۷۸)

دکتر علی قائمیان[1*]، دکتر مهرنوش کوثریان[2] ، دکتر افسانه ادهمی[3]

۱- استادیار گروه قلب دانشگاه علوم پزشکی مازندران۲- دانشیار گروه اطفال دانشگاه علوم پزشکی مازندران۳- متخصص داخلی

سابقه‌و هدف: نارسایی احتقانی قلب و سایر عوارض قلبی مهمترین علت مرگ در بیماران مبتلا به بتا تالاسمی ماژور می باشد. علت درگیری قلبی بار اضافی آهن و آنمی مزمن می‌باشد. این مطالعه بمنظور مشخص نمودن توانایی ارزیابی فونکسیون سیستولیک قلبی بوسیله اکوکاردیوگرافی جهت تشخیص درگیری قلبی بیماران تالاسمی ماژور انجام شد.

مواد و روشها: این مطالعه توصیفی بر روی بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور بزرگتر از ۱۲ سال مراجعه کننده به مرکز تالاسمی بیمارستان بوعلی سینا ساری در سال ۱۳۷۸ انجام شد، که از نظر سن، جنس، سن شروع ترانسفوزیون دسفرال ، میزان تزریق دسفرال ، میزان فریتین سرم ، تظاهرات بالینی و اختلالات الکتروکاردیوگرافی و عکس سینه و اکوکاردیوگرافی از نظر فونکسیون سیستولیک قلبی مورد ارزیابی قرار گرفتند. داده ها با استفاده از آزمون t-test مورد تجزیه و تحلیل آماری قرار گرفت.

یافته‌ها: از ۱۰۰ بیمار مورد مطالعه ۵۵٪ مذکر و بقیه مؤنث بودند. میانگین سن افراد مورد مطالعه ٦ ± ۱۸ سال و ۲۲٪ از بیماران اختلال عملکرد سیستولیک قلبی داشتند. سن شروع دسفرال و سطح فریتین در بیماران با عارضه قلبی بالاتر بود. تفاوت کسر جهشی و کوتاهی نسبی در گروه با عارضه و بدون عارضه شدید بود. ارزیابی فونکسیون قلبی در مشخص ساختن اختلال عملکرد قلبی در بیماران تالاسمی ماژور نسبت به علائم بالینی نارسایی قلبی دارای ویژگی ، حساسیت و کارایی به ترتیب ۷٦٪، ٤۱٪ و ٦۸٪ بوده است.

نتیجه‌گیری: فونکسیون سیستولیک وقتی مختل می‌شود که بیمار از لحاظ بالینی نیز علامت دار شده است. ارزیابی فونکسیون سیستولیک قلبی در اکوکاردیوگرافی جهت مشخص ساختن درگیری قلبی در بیماران تالاسمی ماژور بدون علامت کافی نمی‌باشد.

واژه‌های کلیدی: *تالاسمی ماژور، اکوکاردیوگرافی، عملکرد سیستولیک قلب.*

مقدمه

مهمترین علت مرگ در بیماران تالاسمی ماژور عوارض قلبی می‌باشد (۱). بار اضافی آهن در اثر ترانسفوزیون های مکرر و افزایش نامناسب جذب آهن از روده ایجاد می‌شود. افزایش بار آهن در قلب منجر به اختلال سیستولیک و دیاستولیک می‌گردد.

علت مرگ بیشتر بیماران، نارسایی احتقانی قلب می‌باشد ولی‌در بعضی از این بیماران آریتمی منجر به‌مرگ ناگهانی می‌گردد. آریتمی در این بیماران معمولاً بصورت تاکیکاردی و فیبریلاسیون فوق بطنی می‌باشد(۲). در هموسیدروز ناشی از تزریق مکرر خون و رسوب آهن در تمام احشاء، در قلب نیز هیپرتروفی ایجاد می‌گردد ولی صدمات بافتی بیشتر مربوطبه پراکسیداسیون غشاءها توسط پراکسیدهیدروژن

▣ هزینه این پژوهش در قالب طرح تحقیقاتی شماره ۳۴۵ از اعتبارات دانشگاه علوم پزشکی مازندران تأمین شده است.

[DOR: 20.1001.1.15614107.1380.3.3.8.1]

می‌باشد، زیرا آهن آزاد بصورت یک کاتالیزور این واکنش را تسریع می‌کند.

پریکاردیت در نیمی از این بیماران ایجاد می‌شود. مایع پریکارد نیز ممکن است ایجاد شود. در ارزیابی اکوکاردیوگرافی، افزایش قطر انتهای دیاستولی بطن چپ، بزرگی بطن چپ، اتساع شریان آئورت، افزایش ضخامت دیواره بطن چپ و اختلالات دیاستولیک گزارش شده است.

ارتباط بین کوتاهی نسبی (FS) [1] و فشار انتهای سیستولیک [2] در بیماران بدون علامت که تحت درمان دفروکسامین بوده‌اند با اکوکاردیوگرافی سریال نشان داده شده است (۱). با توجه به شیوع تالاسمی و نیز فراوانی عوارض قلبی این مطالعه با هدف مشخص ساختن عملکرد سیستولیک بیماران بتاتالاسمی ماژور مراجعه کننده به مرکز تالاسمی بیمارستان بوعلی‌سینا ساری انجام گرفت.

مواد و روشها

این مطالعه توصیفی به بررسی فونکسیون سیستولیک قلبی بیماران بزرگتر از ۱۲ سال مبتلا به بتاتالاسمی ماژور تحت مراقبت مرکز تالاسمی بیمارستان بوعلی سینا ساری می‌پردازد.

سن، جنس، سن تشخیص بیماری، سن شروع ترانسفوزیون، سن شروع و دفعات تزریق دسفرال در هفته، میزان فریتین، سابقه عمل جراحی طحال‌برداری و متوسط هماتوکریت در ۵ سال قبل در فرم اطلاعاتی ثبت شده است.

بعد از گرفتن شرح‌حال از نظر تنگی نفس فعالیتی، تپش قلب، اورتوپنه، تنگی نفس حمله‌ای شبانه (PND) و معاینه از نظر وجود علائم بالینی نارسایی قلبی نیز انجام گرفت. بیماران جهت انجام اکوکاردیوگرافی به بیمارستان امام خمینی (ره) ساری ارجاع شدند که از دستگاه Wing Med مدل ۷۵۰ استفاده شد.

در بررسی اکوکاردیوگرافی کسر تخلیه‌ای بطن چپ [3]، کوتاهی نسبی، کاهش اقطار سیستولیک و دیاستولیک بطن چپ [4] و ضخامت دیواره بین بطنی و دیواره آزاد بین بطن چپ و نیز E Point Septal Separation اندازه‌گیری گردید. EF کمتر از ۵۸٪ و FS کمتر از ۳۰٪ غیر طبیعی تلقی گردید. داده‌ها با استفاده از آمار توصیفی و آزمون t-test با فاصله اطمینان ۹۵٪ محاسبه گردید.

یافته‌ها

از۱۰۰ بیمار مورد بررسی ۵۵٪ مذکر و بقیه مؤنث بودند. میانگین سنی بیماران ۶±۱۸ سال و محدوده سنی ۱۲ تا ۴۴ سال بوده است. ۳۹٪ بیماران دسفرال را قبل از ۵ سالگی و ۲۴٪ در سن ۶ تا ۸ سالگی و بقیه بعد از ۸ سالگی شروع نمودند. میزان فریتین سرم ۱۰۰۰± ۲۵۰۰ نانوگرم در میلی‌لیتر (حداقل ۸۲۵ و حداکثر ۷۸۰۰ نانوگرم در میلی لیتر) بوده است (جدول ۱).

جدول ۱. خصوصیات بیماران بتا تالاسمی ماژور مراجعه کننده به مرکز تالاسمی بیمارستان بوعلی سینا ساری (۱۳۷۸)

شاخص	X ±SD	فاصله‌اطمینان (٪۹۵)
سن بیمار در هنگام مطالعه (سال)	۱۸ ± ٦	۱۷-۱۹
تعداد ویال دسفرال در هر شب	٤ ± ۱	۳/۵-٤
mg/Kgدسفرال در هر شب	٤۳ ± ۱۰	٤۱-٤۵
فریتین سرم (نانوگرم در میلی لیتر)	۲۵۰۰ ± ۱۰۰۰	۲۳۰۰-۲۷۰۰
متوسط هماتوکریت در ۵ سال گذشته	٪۲۷ ±٪٤	٪۲۷

از نظر علائم بالینی ۱۵٪ تنگی نفس فعالیتی ،۲۵٪ تپش قلب و ۷٪ درد سینه داشتند. از ۱۰۰ بیمار مورد بررسی، ۲۲٪ اختلال عملکرد سیستولیک را نشان دادند. EF در بیماران با عارضه قلبی بطور متوسط ۵٪±۴۹٪ و در بیماران با فونکسیون نرمال سیستولیک ۴٪±۶۵٪ و FS در بیماران بدون اختلال فونکسیون سیستولیک ۳٪±۳۷٪ و در بیماران با اختلال فونکسیون سیستولیک ۳٪±۲۴٪ بوده است.

۱۱ بیمار نارسایی دریچه آئورت داشتند، که همگی خفیف بوده است. در ۲۹٪ از بیماران نارسایی دریچه میترال مشاهده شد، که در ۱۱ نفر شدت نارسایی متوسط و در بقیه (۱۸ نفر) شدت آن

1) Fractional shortening

2) End systolic pressure

3) Left ventricular ejection fraction

4) Left ventricular Diastolic & systolic diameter

[DOR: 20.1001.1.15614107.1380.3.3.8.1]

خفیف بوده است. در ۶ بیمار نارسایی دریچه تری‌کوسپید مشاهده شد، که ۲ نفر از این بیماران مبتلا به افزایش فشارخون شریانی بودند. متوسط فریتین سرم در بیماران با فونکسیون نرمال سیستولیک ۱۰۰۰±۲۴۰۰ و در افراد با فونکسیون مختل، سیستولیک ۷۹۷± ۲۸۰۰ بوده است. فاصله بین شروع ترانسفوزیون‌ها با شروع دسفرال در گروه با نارسایی قلبی بطور متوسط ۷ سال دیرتر از بیماران با فونکسیون قلبی نرمال بوده است. از ۲۲ بیمار با اختلال فونکسیون سیستولیک قلبی ۹ نفر دارای علائم بالینی و ۱۳ نفر فاقد علائم بالینی بودند. از ۷۸ بیمار با فونکسیون سیستولیک نرمال، ۵۹ بیمار فاقد علائم بالینی ولی ۱۹ نفر دارای علائم بالینی بودند. بنابراین حساسیت و ویژگی ارزیابی فونکسیون سیستولیک قلبی در مشخص ساختن درگیری قلبی در این بیماران به ترتیب ۷۶٪ و ۴۱٪ بوده است و به همین ترتیب ارزش پیشگویی مثبت و منفی ۳۲٪ و ۸۲٪ محاسبه گردید. در کل کارایی ارزیابی فونکسیون سیستولیک قلبی در مشخص ساختن درگیری قلبی بیماران ، ۶۸٪ بوده است.

بحث

مشکلات قلبی مهمترین علت مرگ ومیر در بیماران تالاسمی ماژور می‌باشد. در مراحل پیشرفته بیماری اختلال عملکرد سیستولیک قلبی ایجاد می‌گردد. هنگامی‌که بیماری در مرحله پیشرفته‌ای قرار دارد اختلال قلبی تظاهرات بالینی پیدا می‌کند، بنابراین شناخت زودرس اختلال قلبی دارای اهمیت می‌باشد. در بررسی رودپیما در تهران (۱۳۷۷) بر روی ۶۷ بیمار با متوسط سنی ۳/۷± ۱۲/۳ سال، نیز ۲۴٪ بیماران تالاسمی ماژور، اختلال قلبی را نشان دادند(۳).

Kermastios گزارش نمود که عملکرد کلی و موضعی بطن چپ تا مراحل انتهایی در حدود نرمال باقی می‌ماند و شروع نارسایی احتقانی قلب نشانگر مختل شدن عملکرد بطن چپ می‌باشد درحالیکه اندکس‌های دیاستولیک بطور قابل توجهی تغییر نمی‌کنند (۴). در این تحقیق اکوکاردیوگرافی، جهت مشخص ساختن درگیری قلبی در بیماران بتاتالاسمی ماژور دارای ۶۸٪ کارایی و ۴۱٪ حساسیت می‌باشد. از طرفی Jia-Woei نیز گزارش نمود که از ۳۶ بیمار تالاسمی ماژور که از نظر بالینی بدون علامت بودند، ۹ بیمار (۲۵٪) علائم اختلال فونکسیون سیستولیک داشتند، درحالیکه اختلال اولیه در بیماران، اختلال فونکسیون دیاستولیک بوده است (۵). ۴۱ بیمار از ۶۰ بیمار تالاسمی ماژور که بخوبی تحت درمان با ترانسفوزیون و نیز دفروکسامین بودند و با روش Cardiac Scintigraphy مورد ارزیابی قرار گرفتند، کاردیومیوپاتی خفیف یا شدید را نشان دادند (۶).

Spirito در بیماران تالاسمی ماژور که اختلال عملکرد سیستولیک بطنی نداشتند، نشان دادکه اختلال پرشدگی دیاستولیک (Diastolic Filling) در مرحله زودرس‌تری ایجاد می‌گردد(۷). در بررسی دیگری گزارش شده است زمانیکه مشکلات قلبی در بیماران تالاسمی ماژور از جهت کلینیکی تظاهر یابد، بیماری در مرحله پیشرفته تری قرار دارد (۸). در یک مطالعه تحلیلی که فونکسیون دیاستولیک قلب بیماران تالاسمی ماژور و آسمپتوماتیک با گروه شاهد مقایسه شد، مشاهده گردید که قبل از اختلال فونکسیون سیستولیک، فونکسیون دیاستولیک مختل می گردد (۹).

بنابراین نتیجه‌گیری می‌شود که اکوکاردیوگرافی معمول، اندازه‌گیری ابعاد قلب، FS,EF برای نشان دادن اختلال قلبی در بیماران تالاسمی ماژور با عارضه قلبی کفایت نمی‌کند و انجام بررسی‌های دیگری در این مورد ضروری است.

****

References

1. Broun W. Heart Disease, A text book of cardiovascular medicine, 1997; pp:1787-90.

2. Lukense JN. The thalassemia and related disorders. In: Lee GR. Bittle TG (Eds). Wintrobe's clinical hematology. 9the ed. Pensylvania : Lea & Feiberge; 1993; pp:1121-41.

[DOR: 20.1001.1.15614107.1380.3.3.8.1]

۳. رودپیما ژ، وضعیت قلبی کودکان مبتلا به تالاسمی مراجعه کننده به بیمارستان شهدای تجریش و طالقانی طی سال ۱۳۷۵ – پژوهنده ۱۳۷۷ ؛ ۱۲:۱۳-۹.

4. Kermastios DT, Toutouzas PK, Vyssoulis GP. Global and segmental LV function in beta thalassemia . Cardiology 1985; 72: 129-39.

5. Jia Woei H, Mei Hwan U. Prognostic significance of left ventricular diastolic index in beta thalassemia major: Arch Pediatr Adolesc Med 1994; 148: 682-866.

6. Aldouri MA, Wonke B, Hoffbran AV, et al. High incidence of cardiomyopathy in beta thalassemia pateints receiving regular transfusion and iron chelation : Reversal by intensified chelation . Acta Haematol 1990; 84:113.

7. Spirito P, Lupi G, Melevendi C, Vecccio C. Restrictive diastolic abnormalities indentified by doppler echocardiography in patient with thalassemia major. Circulation1990; pp: 82-8.

8. Lau KC, Li AMC, Hui Pw, Yurg CY. Left ventricular function in beta thalassemia major Arch. Dis Child 1995; 64: 1046-51.

9. Ghaemian A. Left ventricular diastolic function in patients with beta thalassemia major. Med J IRAN (under perss).

* آدرس نویسنده مسئول : ساری ، بلوار خزر، دانشگاه علوم پزشکی مازندران، دانشکده پزشکی، تلفن: ۰۱۵۱-۳۲٤۹٤۰۰

[DOR: 20.1001.1.15614107.1380.3.3.8.1]